

أمراض القلب الخلقية

و متلازمة داون

تأليف د. عبدالرحمن فائز السويد
استشاري الأمراض الوراثية الإكلينيكية

بسم الله الرحمن الرحيم

تنبية:

المكتبة الالكترونية المجانية

wwww.fiseb.com

قد تشعر أنك لا تريد أن تسمع أي شيء عن متلازمة داون.و لذلك عليك أن تحفظ هذا الكتيب في مكان آمن لترجع إليه متى ما سمحت الظروف.

تنبية:

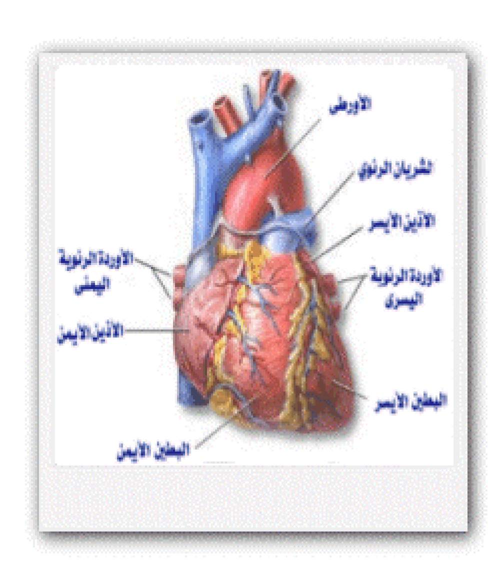
في هذا الكتاب استخدمنا ضمائر التأنيث و التذكير (كطفلة أو طفل أو هو هي كضمائر) بشكل مستمر و لا يقصد به أن نحدد جنساً معينا.ولذلك يمكن بسهولة تغيير الضمير ليناسب كلا الجنسين.كما أن الكتاب ليس فقط موجهاً للأم أو للأب فقط و لذلك روعي التبديل في استخدام هذه الضمائر.

تنبية:

بسم الله الرحمن الرحيم

تعتبر أمراض القلب الخلقية من اشهر الأمراض التي قد تصيب الأطفال.و هي تصيب ٤٠-٥٠% من أطفال متلازمة داون.و هي تحدث عادةً في الأسابيع الأولى من الخلق خلال الحمل.

عمل القلب الطبيعي



.يقع القلب -كما هو معلوم- في الجزء الأيسر من الصدر و هو عبارة عن عضلة محكمة التركيب لضخ الدم إلى الرئتين و إلى بقيه الجسم.و يصل الدم الغير محمل بالأكسجين (غير مؤكسد)إلى الجهة اليمنى من القلب عن طريق الأوردة حيث يصب الدم أولا في الغرفة اليمنى العلوية من غرف القلب و التي تسمى بالأذين الأيمن(نظرا لقربه النسبي إلى الأذن مقارنة بالغرف السفلية و التي تسمى بالبطينين نتيجة لقربها النسبي للبطن). و بعد أن يصل الدم إلى الأذين الأيسر فإنها ينزل إلى الأسفل إلى الغرفة اليمنى السفلية(البطين الأيمن) عبر صمام(يتحكم في دخول الدم إلى الأسفل ويمنع رجوعه إلى أعلى)

يسمى بالصمام الثلاثي(ترايكسبد). و من ثم يقوم البطين الأيمن يضخ الدم إلى الرئتين عبر الشريان الرئوي و مرورا بالصمام الرئوي والذي يقوم بالسماح للدم بالخروج و لكنه في نفس الوقت يمنعه من الرجوع إلى البطين الأيمن. عند وصول الدم إلى الرئتين تقوم الرئتين بإضافة الأكسجين(أكسدة الدم) إلى الدم و من ثم الرجوع إلى الغرفة اليسرى العلوية(الأذين اليسر) عبر ٤ أوردة تسمى بالأوردة الرئوية. بعدها ينزل الدم المؤكسد إلى الغرفة اليسرى السفلية(البطين الأيسر) عبر الصمام الميترالي .و من ثم يقوم البطين الأيسر بضخ الدم إلى جميع أعضاء الجسم عبر الشريان الأورطي و مرورا بالصمام الأورطي.

أنواع أمراض القلب الخلقية

قد يصيب المرض أي جزء من أجزاء القلب. فقد يصيب الشرايين أو الأوردة أو الصمامات أو الجدران العازلة بين غرف القلب أو عضلة القلب نفسها. كما قد تكون الإصابة في جزء واحد أو عدة أجزاء في نفس الوقت .فمثلا قد تصاب احدى صمامات القلب مع ثقب في الجدار أو مشكلة في احدى الصمامات و أحد الشرايين او الأوردة. و قد تكون الإصابة من النوع المعقد و الذي يؤثر بشكل كبير على وظائف القلب. يقسم أطباء قلب الأطفال أمراض القلب الخلقية إلى قسمين رئيسيين:

١-أمراض التي تسبب ازرقاق للبشرة(وليس بالضرورة أن تكون واضحة للوالدين).
٢-أمراض لا تسبب ازرقاق للبشرة

و من اشهر أمراض التي تسبب ازرقاق في البشرة هي ما يلي:

١- مرض القناة بين البطينين و الاذينين Atrioventricular Canal
٢-مرض عدم تخلق الصمام الثلاثي Tricuspid Atresia
٣- مرض رباعي فالو Tetralogy of Fallot
٤-مرض انقلاب الشرايين الكبيرة(الشريان الأورطي و الرئوي).Transposition of the Great Arteries
٥ -مرض الشريان الجذعي Truncus Arteriosus
٦- عيوب رجوع الدم من الأوردة الرئوية Total anomalous Pulmonary Venous Return

أما اشهر الأمراض التي لا تسبب ازرقاق هي ما يلي:

١-أمراض ضيق أو توسع الصمامات Valvular Heart Disease
٢-ثقب بين البطينين Ventricular Septal Defect
٣-ثقب بين الأذينين Atrial Septal Defect
٤- القناة الشريانية المفتوحة Patent Ductus Arteriosus
٥-ضيق في الشريان الأورطي Coarctation of Aorta

الأعراض:



تختلف الأعراض التي قد تظهر على الطفل المصاب بمرض خلقي في القلب حسب نوع المرض الخلقي.ففي حالة الأمراض التي تسبب ازرقاق البشرة فان من أهم الأعراض هو ازرقاق أطراف الأصابع و الشفتين و اللسان. و في النقيض قد لا تظهر أي أعراض على الطفل و لا يكتشف المرض إلى بعد أن يسمع الطبيب صوت يسمى بالخرير في القلب عند قيامة بفحص الطفل لاي سبب من الاسباب..بينما قد تظهر الأعراض بشكل شديد و مفاجئ في بعض الأنواع فقد تكون ناتجه عن هبوط حاد في وظائف القلب(هبوط القلب) أو ناتجة عن عدم استطاعة القلب ضخ الدم إلى أعضاء الجسم نتيجة لانسداد في احد الشرايين أو انقلاب في الشرايين الكبيرة على سبيل المثال.

و من أشهر الأعراض التي تظهر على كثير من الأطفال هو ضعف الرضاعة مع تعرق الجبين و التعب عند أي مجهود خاصة عند الرضاعة و التي لها تأثيرات عكسية على اوزن الطفل و تؤدي إلى ضعف البنية و النحافة و التي قد تزيد الوضع سوء..
كما قد تظهر الأعراض على الجهاز التنفسي خاصة الرئتين فقد يلاحظ الوالدين سرعة تنفس الطفل مع بروز و خفقان القلب خلال ضلوع الصدر مع كثرة الالتهابات الرئوية بشكل عام.

طرق التشخيص

بما أن ٤٠_٥٠% من أطفال متلازمة داون تصاب بمرض خلقي في القلب فان الأطباء يقومون بفحص القلب عن طريق السماعة الطبية و يجري الفحوصات اللازمة حسب الحاجة علما ان جميع أطفال متلازمة داون يجب أن يجرى لهم فحص بالأشعة الصوتية حتى و ان لم يظهر للطبيب أي أعراض للاصابه.و قد يقوم الطبيب باجراء الفحوصات التالية حسب الحاجة:

١- قياس الأكسجين عن طريق وضع جهاز على الإصبع: حيث يستطيع هذا الجهاز ان يؤكد الشكوك حول و جود ازرقاق و نقص أكسجين في الدم أم لا..و قد يقيس الطبيب غازات الدم للتأكد من نقس الأكسجين.

٢- الأشعة السينية للقلب. و هي الأشعة المتوفرة في جميع المستشفيات و التي قد تبين تضخم القلب أو زيادة أو نقص مرور الدم إلى الرئتين.

٣-تخطيط القلب:و هي أيضا متوفرة في كثير من المستشفيات و هي توضح التخطيط الكهربائي للقلب و تبين التضخم في غرف القلب و غيرها من العلامات. و قد يحتاج الطبيب لوضع جهاز تخطيط القلب (هولتر)لعدة ساعات لتيقن من عدم انتظام دقات القلب إذا لزم الأمر.

٤-أشعة القلب الصوتية: و هذه الأشعة قد لا تكون متوفرة في كثير من المستشفيات و إن وجدت قد لا يكون المختص متخصص في أشعة القلب للمواليد و الأطفال. و هي أشعة مهمة في معرفة نوع المرض الخلقي و شدية الاصابة.كما يمكن عن طريقها التأكد من سلامة العروق الدموية و عضلة القلب و الصمامات و الجدران العازلة لغرف القلب.

٥-قسطرة القلب. و هي متوفرة فقط في مراكز القلب المتخصصة. و هي تجرى عن طريق إدخال أنبوب رفيع و طويل من احد شرايين او أوردة الفخذ إلى أن تصل إلى القلب و من ثم تحقن غرف القلب بمادة كيميائية مع إجراء أشعة سينية لتوضيح تفاصيل غرف القلب و الصمامات و العروق الدموية. كما يقوم الطبيب بقياس الأكسجين و الضغط في غرف القلب و هذا يساعد في توضيح الإصابة قبل إجراء العمليات الجراحية.و بذلك فان القسطرة هي فحص تشخيصي و ليس علاجي. ولكن في الاونه الاخيرة قام الأطباء باستخدام القسطرة كعلاج و ذلك بتوسيع بعض الصمامات او الشرايين او عمل فتحة في أحد جدران القلب أو إغلاق شريان أو فتحة أو وضع حلقة داعمه في احد الشرايين.

٦-الأشعة المغناطيسية: في الآونة الأخيرة بدأت بعض مراكز القلب تهتم بإجراء صور ثلاثية الأبعاد للقلب يتم قياس مرور الدم في القلب والعروق الدموية و معرفة تفاصيل أكثر وضوح عن بعض أجزاء القلب.

العلاج

تتفاوت الأجراءت العلاجية بين طفل و آخر حسب نوع المرض. كما أن "بعض" أنواع الإصابة قد لا تستدعي علاجاً بقدرما تستدعي متابعة مستمرة لتأكد من أن الأمور تسير على ما يرام. فمثلا فان الثقب الصغير في الجدار الفاصل بين البطينين قد ينغلق لوحدة في ٣٠-٤٠% من الأطفال خلال الثلاث السنوات الأولى من العمر. و لكن يجب التأكيد على المتابعة و الاستماع إلى إرشادات الطبيب و نصائحه و عدم التواكل و التساهل بهذه الأمراض.

و بشكل عام تقسم طرق علاج أمراض القلب إلى قسمين:
١- العلاج الطبي و الدوائي
٢-العلاج الجراحي

العلاج الطبي و الدوائي



يستخدم أطباء القلب ثلاثة أنواع من الأدوية بشكل كبير لتساعد عضلة القلب في تأدية مهماتها بشكل أفضل:

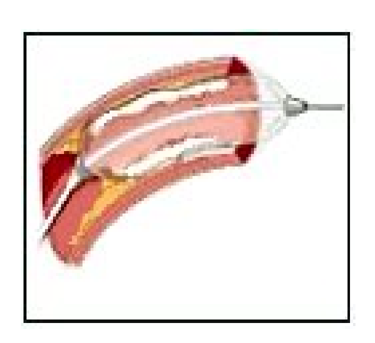
١-دواء الديجوكسين (Digoxin): و هو دواء يقوي عضلة القلب لكي تضخ الدم بشكل افضل.

٢-مدرات البول: ومن اشهرها دواء اللازكس(Lasix) و هو يقلل كمية السوائل في الدم و بذلك يقلل العبء على القلب عن طريق ضخ كمية اقل من الدم و السوائل

٣-ادوية تخفيض ضغط الدم: و هناك عدت أنواع منها ،و اهم انواعها الادوي المضاده لتحويل الانجيوتنسين(كدواء الكابتوبرل) و الأدوية المضادة للبيتا ادرينالين(كدواء البروبرانولول)

و هناك أنواع أخرى من الأدوية كمضادات البروستاجلاندين التي تعطى عن طريق الوريد و التي تسمح بفتح القناة الشريانية بين الأورطى و الشريان الرئوي و الأدوية المقوية لعضلة القلب و التي تعطى عن طريق الوريد و دواء الأسبرين للمحافظة على إسالة الدم، و غيرها من العقاقير.

كما أن التغذية الجيدة من الأمور التي يجب الحرص عليها و استشارة الطبيب و أخصائي التغذية لتقديم النصائح و التوجيهات لتقوية بنية الطفل و حل مشاكل التغذية و التي قد تؤثر بشكل سلبي على صحة الطفل، و قد تؤخر إجراء العمليات الجراحية التصحيحيه.و قد يكون من المفيد أعطاء الغذاء على شكل كميات قليلة و لكن بشكل متكرر و قد تفيد زيادة السعرات الحرارية في الغذاء كما قد يلجأ الطبيب إلى وضع أنبوب تغذية عن طريق الفم أو الأنف لزيادة كمية السعرات الحرارية التي يتلقاها الطفل.



و مع تطور القسطرة الطبية أمكن القيام بالكثير من الإجراءات الطبية لمعالجة بعض أمراض القلب الخلقية بدون إجراء عملية. و من اشهر تلك الطرق توسيع الصمامات عن طريق و ضع كيس قابل للنفخ في طرف أنبوب القسطرة. و عمل فتحة في الجدار الفاصل بين الأذينين للسماح بدخول الدم من البطين الأيسر إلى اليمن. و عملية سد القناة الشريانية او سد الثقوب عن طريق وضع سدة طبية خلال القسطرة.

العلاج الجراحي:



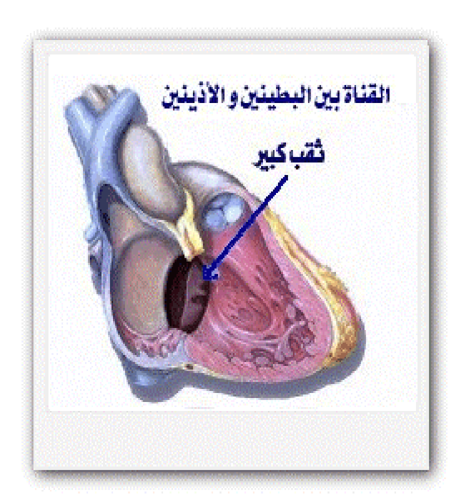
لقد تطورت العمليات الجراحية للقلب بشكل هائل في السنوات العشرين الأخيرة. فبينما كان ٣٠% من الأطفال يموتون خلال عمليات القلب المفتوح في السبعينيات الميلادية فإنها تصل إلى ٥% فقط في الوقت الحاضر. و عمليات القلب قد تكون خفيفة و سهلة و لا تحتاج إلى فتح للقلب كعملية إغلاق القناة الشريانية بين الأورطى و الشريان الرئوي أو تضيق الشريان الرئوي عن طريق الربط. و قد تكون العمليات أكثر تعقيدا فتحتاج إلى فتح القلب(عمليات

القلب المفتوح) لإغلاق ثقب في القلب أو إصلاح عيب داخلي في القلب كما أن العمليات قد تجره لمره و احده و قد تجرى على مراحل متفرقة.كما أن العمليات قد تكون عمليات تصحيحه كاملة و قد تكون فقط عمليات مرحلية أو مؤقتة أو تلطيفية و ذلك لصعوبة إصلاح الخلل إذا كان من النوع المعقد.

يحتاج الطفل أن يمكث في العناية المركزة بعض الوقت بعد إجراء العمليات الجراحية و في العادة يحتاج إلى مدد متفاوتة من التنفس الصناعي إلى أن تستقر حالته.

بعض أمراض القلب الخلقية الشائعة

مرض القناة بين البطينين و الأذينين Atrioventricular Canal



هذه من اشهر و ثاني أكثر المرض القلب الخلقية حدوثا لأطفال متلازمة داون. و هي عبارة عن وجود ثقب كبير بين البطينين و ممتد إلى الأذينين.مع و جود خلل في الصمامين النازلين من الأذينين إلى البطينين و الذين قد يكونان عبارة عن صمام واحد كبير ممتد بين الأذينين و البطينين.و قد تتفاوت شدة الثقب و الخلل في الصمامات بين طفل و آخر. و تظهر الأعراض عن طريق صعوبات في التغذية مع التعرق الشديد و سرعة التنفس و ضعف البنية و ازرقاق في البشرة.

و نتيجة لوجود الثقب فان كمية الدم التي تصل إلى الرئتين تكون عالية و عند استمرار هذه الزيادة لعدة اشهر قد تؤدي إلى ارتفاع ضغط الدم في الرئتين و هذه الحالة تعتبر خطيرة و قد تؤثر على نجاح أي عملية جراحية في المستقبل. لذلك فانه من المهم المتابعة الدقيقة مع الطبيب المعالج و عدم التساهل في هذا الأمر.

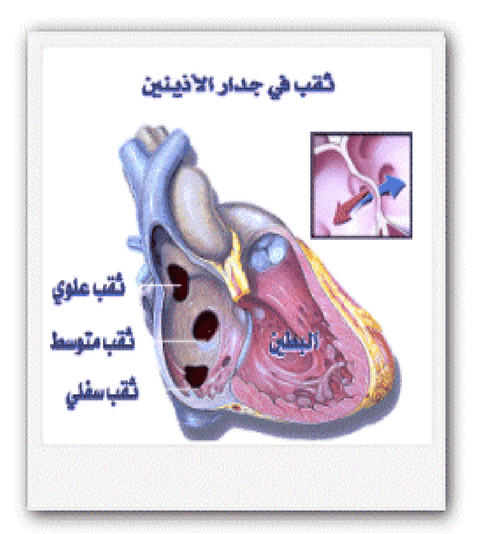
قد تعطى أدوية لمساعدة عضلة القلب و قد تجرى عملية تصحيحيه لإغلاق الثقب و ترقيع الصمامات و إصلاحها. و قد يقترح الجراح تأخير العملية التصحيحيه و إجراء عملية مؤقتة لتضييق الشريان الرئوي عن طريق ربطة لتقليل كمية الدم التي تصل إلى الرئتين لتفادي ارتفاع ضغط دم الرئتين إلى أن تتحسن ظروف الطفل الصحية و من ثمن تجرى العملية التصحيحيه.

ثقب بين البطينين Ventricular Septal Defect



هي أكثر أمراض القلب الخلقية حدوثا على الإطلاق . و هي تمثل تقريبا ٣٠% من مجموع عيوب القلب الخلقية. و هي عبارة عن ثقب موجود في الجدار الحاجز بين غرف القلب السفلية (البطينين). فتسمح للدم للدخول من البطين اليسر إلى الأيمن. و بذلك تزيد كمية الدم التي يضخها البطين الأيمن إلى الرئتين فتؤدي إلى تضخم في عضلته مع زيادة في الدم المتدفق إلى الرئتين و التي تؤدي إلى صعوبة في التنفس خاصة خلال الرضاعة مع عدم تحمل الإجهاد. و هي لا تسبب ازرقاق في البشرة إذا حدثت لوحدها، و لكنها قد تحدث مع عيوب خلقية أخرى و تكون الأعراض حسب نوع تلك العيوب.إذا حدث الثقب بشكل منفرد فان ٣٠ %حوالي من هذه الثقوب قد تنغلق لوحدها خلال الثلاث السنوات الأولى من العمر. و إذا لم تنغلق فانه يجب إغلاقها أما عن طريق عملية جراحية أو عن طريق القسطرة.قد يحتاج الطفل إلى بعض الأدوية المساعدة لعضلة القلب كمدرات البول و الديجوكسين و الكابتوبرل في المرحلة الاولى من العمر.

ثقب بين الأذينين Atrial Septal Defect



هي عبارة عن ثقب في الجدار الفاصل بين غرف القلب العلوية (الأذينين).و هي تقسم إلى ثلاثة أنواع من الثقوب. الثقب العلوي و هو ثقب في أعلى الجدار الفصل بين الاذينين و قد يكون مصحوب بمشاكل في الشريان الرئوي الأيمن.الثقب الأوسط(و يسمى الثقب الثاني) و هو من اشهر الثقوب بين الأذينين و أكثرها حدوثا. و الثقب السفلى(و يسمى بالثقب الأول)ي و قد يكون مصوب بعيوب في الصمام الميترالي
بنسبة للثقب الأوسط فقد لا يكون هناك أعراض ظاهرة على الطفل و قد تكتشف بالصدفة عند الفحص الطبي لأي سبب.و قد تكون الأعراض ناتجة عن التهابات متكررة في الرئتين أو سرعة في التنفس صعوبة في الرضاعة أو عدم انتظام في دقات القلب . قد ينغلق هذا الثقب في " بعض" الحالات تلقائيا ولكن التي لا تنغلق يجب غلقها عن طريق القسطرة أو العملية الجراحية.

القناة الشريانية المفتوحة Patent Ductus Arteriosus



القناة الشريانية هي شريان يصل بين الشريان الأورطي و الشريان الرئوي. و هو من الشرايين المهمة للجنين خلال الحمل. و هو يسمح بمرور الدم المؤكسد(المحمل بالأكسجين)من الشريان الرئوي إلى الشريان الأورطي من غير مروره بالرئتين ،حيث أن رئتي الجنين لا تؤدي مهمتها في التنفس و أكسدة الدم. و عند الولادة فان هذه القناة تنغلق تلقائيا خلال الساعات الأولى من العمر. و لكن في بعض الأحيان لا تنغلق تلك القناة بعد الولادة نتيجة لأسباب في كثير من الأحيان غير معروفة فتأدي إلى انعكاس مرور الدم خلالها فتزيد كمية الدم التي تمر إلى الرئتين. و قد لا تظهر أي أعراض على الطفل و قد تكتشف عن طريق الصدفة و قد تكون الأعراض مشابهة لأعراض الثقب بين البطينين أو الأذنين. و قد يصف الطبيب دواء الإندوميثاسين لإغلاق تلك القناة خاصة إذا كان الطفل حديث الولادة أو خديج أو قد تغلق عن طريق القسطرة او إجراء عملية جراحية

الالتهاب البكتيري لباطن القلب Subacute Bacterial Endocarditis

أي طفل لدية مرض خلقي في القلب معرض لحدوث التهاب بكتيري في الأغشية المبطنة للقلب أو الصمامات. و الأعراض في العادة هي عبارة عن ارتفاع مستمر في درجة الحرارة مع تأثر وظائف القلب مع بعض التغيرات المخبرية و التي توحي بوجود التهاب في الجسم.قد يستطيع الطبيب تشخيص الحالة عن طريق زراعة الدم و عن طريق الأشعة الصوتية للقلب.و من المهم معرفة إن هذا الالتهاب يمكن الوقاية منه إلى حد كبير عن طريق إعطاء الطفل الذي لدية مرض خلقي في القلب مضاد حيوي قبل و بعد إجراء أي عملية جراحية أو علاج للأسنان أو الختان. و يمكن الرجوع إلى الطبيب المعالج لمعرفة اسم المضاد الحيوي و الجرعة المنصوح بها.

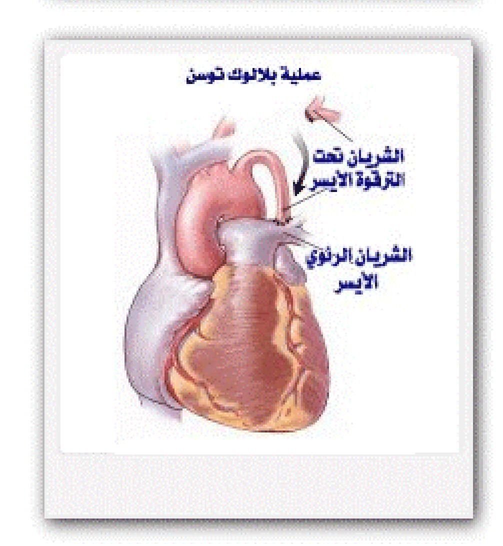
ارتفاع ضغط الدم في الرئتين

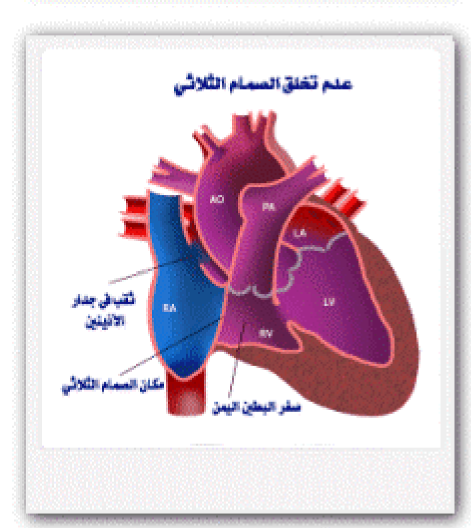
إن جميع عيوب القلب الخلقية و التي تسبب زيادة في كمية الدم التي تتدفق إلى الرئتين قد تؤدي إلى ارتفاع ضغط الدم في الرئتين. و لذلك فان الأطباء يحرصون على علاج مشاكل القلب بشكل قوي لتفادي الإصابة.إن خطورة ارتفاع ضغط الرئتين يرجع إلى الصعوبات التي قد تواجه أي قرار مستقبلي للعلاج الجراحي و إصلاح العيوب في القلب. لان العملية قد تكون خطرة على حياة الطفل عند استمرار ارتفاع ضغط الدم في الرئتين.كما أن الوالدين قد لا يلاحظون أي تغير على الطفل بل قد تتحسن أعراضه السابقة فمثلا يقل الازرقاق و يتحسن التنفس في حالة الطفل الذي لدية مرض القناة بين البطينين و الأذينين و التي تكثر الإصابة بها في أطفال متلازمة داون.

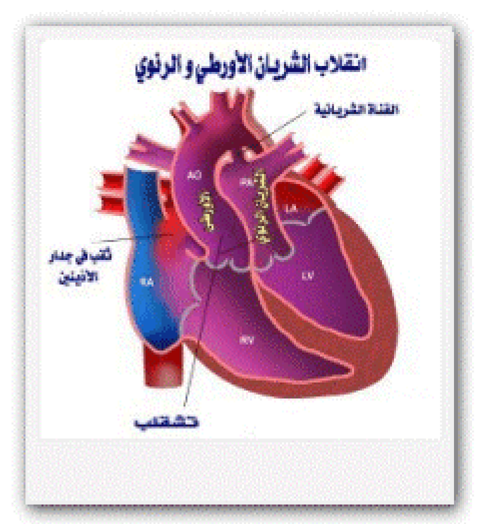
عيوب خلقية أخرى

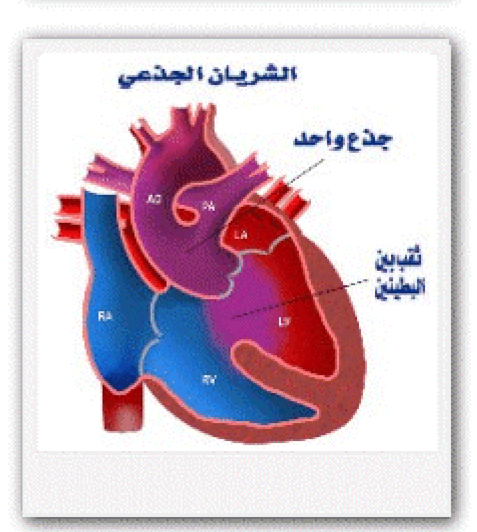

رباعي فالو
ضيق في الصمام الرئوي
تحرك موضوع الأورطي
ثقب بين البطينين
تضخم في البطين الأيمن


ضيق الشريان الأورطي
ضيق في الشريان


عملية بلالوك توسن
الشريان تحت الترقوة الأيسر
الشريان الرئوي الأيسر


علم تخلق الصمام الثلاثي
ثقب في جدار الأذينين
مكان الصمام الثلاثي
صغر البطين اليمن


انقلاب الشريان الأورطي و الرئوي
القناة الشريانية
ثقب في جدار الأذينين


الشريان الجذعي
جذع واحد
ثقب بين البطينين